Ueber einen Fall von spinaler progressiver Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Max Franziss,
approb. Arzt aus Kemnath.

München, 1904.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn

Ueber einen Fall von spinaler progressiver Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Max Franziss,
approb. Arzt aus Kemnath.

ACAD. LUDW. MAX. BIBL.

München, 1904.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität München.

Referent: Herr Professor Dr. J. von Bauer.

Zu den mancherlei Erkrankungen, deren Bild zwar klinisch festgestellt ist, über deren Ursache aber noch ein halbes Dunkel schwebt — man spricht von Heredität, angeborener Schwäche des befallenen Fasersystems, Überanstrengung — ist auch die spinale progressive Muskelatrophie zu rechnen. Von den vielen Autoren, die mit unermüdlichem Eifer auf diesem Gebiete geforscht, seien nur die Ausführungen Strümpells erwähnt, der sich folgendermassen darüber äussert:

„Wenige Krankheiten des Rückenmarks haben im Laufe der Zeit eine so verschiedene Auffassung und Deutung erfahren, wie die progressive Muskelatrophie. Der Grund hierfür liegt vor allem darin, dass das Hauptsymptom derselben, die fortschreitende Atrophie der willkürlich beweglichen Muskeln, bei zahlreichen, an sich ganz verschiedenen Krankheiten vorkommen kann und daher zu beständigen Verwechslungen und Irrungen Anlass gegeben hat."

Was den pathologisch-anatomischen Befund der von der Erkrankung befallenen Muskeln betrifft, lässt sich ein charakteristisches Bild nicht leicht feststellen. Den ersten positiven Befund auf diesem so schwierigen Gebiete haben wir Cruveilhier zu verdanken, der die Ansicht aussprach, dass eine Erkrankung der grauen Substanz im Rückenmark als eigentliche anatomische Ursache des Leidens anzusehen sei. Seitdem erstreckte sich der Streit bis in die Gegenwart, da manche Ansichten sich dahin neigten, dass der krankhafte Prozess nicht im Rückenmark, sondern in den Muskeln selbst

seinen Sitz habe. Die gegenwärtige Meinung ist nun nach Strümpell die, dass der weitaus grösste Teil der progressiven Muskelatrophie sicher in den Muskeln selbst ihren Sitz habe, dass aber auch, wenn auch in weit seltenerer Zahl, eine „spinale“ Form als sicher festgestellt anzuerkennen ist.

Was die befallenen Muskeln betrifft, so zeigen sie in manchen Fällen die Erscheinungen der Dystrophie, in anderen dagegen die der degenerativen Entartung und scholliger Zerklüftung.

Die Veränderungen im Rückenmark sind am intensivsten im Halsmark zu bemerken. Die Ganglienzellen der grauen Vorderhörner sind meistens geschwunden, die Zwischensubstanz aufgelöst, mit Spinnenzellen durchsetzt. Die zentralwärts von den Vorderhornganglienzellen gelegenen Abschnitte, insbesondere die Pyramidenbahnen, finden sich dagegen ganz normal. Im Verfall finden sich dagegen meist die vorderen Wurzeln und die betreffenden motorischen Fasern in den peripheren Nerven.

Was als das schwierigste an dem ganzen Prozess zu betrachten ist, glaube ich schon angedeutet zu haben, nämlich ob die primäre Erkrankung in der Atrophie der grauen Vorderhörner zu suchen und die sekundären Veränderungen Folgeerscheinungen darstellen, oder ob der umgekehrte Gang für richtig zu gelten hat. Endlich könnte man ja auch an eine gleichzeitig sich abspielende Erkrankung des ganzen motorischen Abschnittes denken.

Wenn wir vom pathologisch-anatomischen Bilde auf das klinische übergehen, so stellt sich dieses in den meisten Fällen folgendermassen dar:

Die Krankheit beginnt meist in den Muskeln der oberen Extremitäten und hier wiederum meistens rechterseits. Den Anfang macht fast stets die Muskulatur des Daumens und

Kleinfingerballens, die der Atrophie anheimfällt und dadurch funktionelle Störungen hervorruft, die in Schwächezuständen des befallenen Teiles und einer abnormen — charakteristischen — Stellung des Daumens, der sogenannten Affenhand, Ausdruck finden. Interossei und Lumbricales atrophieren gleichfalls langsam aber stetig, so dass Handrücken und Hohlhand eine deutliche Einsenkung und Abflachung erleiden. Da die den erwähnten Muskeln Entgegenwirkenden das Übergewicht erlangen, sehen wir die sogenannte Krallenstellung der Hand auftreten, ähnlich wie sie bei der Ulnarislähmung zutage tritt.

Der weitere Verlauf schreitet langsam, aber stetig auf die Vorderarmmuskulatur, von da meist auf den Deltamuskel fort. Nicht selten sieht man, dass die Beuger des Vorderarmes erst in späteren Stadien ergriffen werden, wie denn auch zuweilen ein Sprung von Hand zur Schulter zu konstatieren ist.

Weit seltener spielt sich der Prozess in umgekehrter Reihenfolge ab, von oben nach unten. Erst spät werden die Muskeln des Rumpfes befallen und nach jahrelanger Dauer kann man beobachten, dass Zwerchfell und Respirationsmuskeln befallen werden, ein Vorgang, der natürlich den unvermeidlichen Exitus in kürzester Zeit zur Folge haben muss. Diagnostisch von Wichtigkeit ist noch das Erlöschen der Sehnenreflexe, das dadurch zu erklären ist, dass der Reflexbogen durch die Atrophie seiner motorischen Ganglienzellen unterbrochen ist.

Von besonderem Interesse bei dieser Krankheit dürfte auch das Verhalten der befallenen Muskulatur elektrischen Reizen gegenüber sein. Die Muskeln zeigen konstatiertermassen die Entartungsreaktion und zwar meist die partielle, d. h. der Nerv reagiert noch prompt auf elektrische Reize, während bei den Muskeln nur mehr bei galvanischen Strömen träge, langsame, Schlangenwindungen ähnliche Zuckungen zu-

tage treten und die An. S. Z. überwiegen. Doch geht diese Erscheinung nicht rasch, wie ja der ganze Prozess überhaupt meistens äusserst langsam durch Jahre hindurch sich abspielt, vor sich, sondern Hand in Hand mit der Atrophie der Muskelfasern, mit deren gänzlichem Verfall auch ein Erlöschen sowohl des faradischen als auch des galvanischen Stromes zu bemerken ist.

Von einiger Wichtigkeit erscheint uns auch noch Alter und Heredidät der von dieser Krankheit befallenen Menschen. Letzere scheint eine gewisse Rolle zu spielen, da namentlich bei Geschwistern das Auftreten spinaler Muskelatrophie beobachtet wurde.

Was das Alter betrifft, so datieren die Anfänge der Erkrankung meist auf die Kindheit zurück und nur vereinzelt sehen wir den Symptomenkomplex in etwas vorgerückteren Lebensstadien zutage treten.

Einer dieser im ganzen recht seltenen Fälle wurde mir im Krankenhause l. d. Isar zu München durch die Güte des Herrn Professor Dr. Ritter v. Bauer zur Verfügung gestellt und ich glaube mit Rücksicht auf die Seltenheit eines solchen Falles eine Veröffentlichung wagen zu können.

Schr. J., 73 Jahre alt, Schreiner, gibt an, er habe vor fünf Jahren plötzlich das linke Bein nicht mehr bewegen können, auch sei dasselbe ganz gefühllos gewesen, die übrige linke Seite sei aber nicht beteiligt gewesen, den linken Arm habe er gut bewegen können, Schmerzen haben keine bestanden. Die Bewegungsfähigkeit stellte sich am linken Bein allmählich wieder her, es blieb aber immerhin einige Schwäche zurück. Nach zwei Jahren bemerkte Patient eine sich allmählich steigende Schwäche an beiden Beinen und beiden Armen, doch ohne irgend welches Schmerzgefühl. Er glaubt, dass dieses neue Leiden im Anschluss an einen Fall auf der Treppe sich einstellte. Patient bemerkte auch ein Schwinden seiner

Muskeln und allmähliches Steifwerden der Finger. Daneben bestand manchmal Schwindel, etwas Kopfweh und Benommenheit.

Vater des Patienten, mit 60 Jahren an Herzwassersucht gestorben, habe ein ähnliches Leiden gehabt, sei früh verfallen, musste auf Krücken gehen. Mutter mit 80 Jahren an Schwäche gestorben, immer gesund.

Fünf Geschwister gestorben; dieselben seien zuerst alle gesund gewesen, dann mit 40 Jahren an Herzschwäche oder Schwindsucht gestorben. Eine Schwester lebt, war gesund, ist aber jetzt auch schwach in den Gliedern wie Patient. Sie hat vier gesunde Kinder. Über seine Grosseltern weiss Patient nichts.

Potatorium negiert, früher einmal Gonorrhoe.

Status praesens: Mittelgrosser, teilweise stark abgemagerter Körper, geringes Fettpolster, Muskulatur teilweise geschwunden. Pott'scher Buckel nach rechts. Hautfarbe und Schleimhäute etwas gerötet, kein Exanthem, an beiden Knöcheln leichte Ödeme.

Thorax: Breit, durch die Kyphoskoliose entsprechend durch Verwölbung deformiert. Lungenschall beiderseits sonor, Atmung verschärft, vesikulär.

Herz ist nach rechts verbreitert bis zur Mitte des Sternums, der Spitzenstoss liegt im fünften Intercostalraum, in der Mammillarlinie.

Abdomen: Vorgewölbt, weich, nicht druckempfindlich, ohne abnorme Resistenz, Leber und Milz nicht vergrössert, nicht palpabel.

Muskulatur: Hochgradige Atrophie der Beuger und Strecker beider Vorderarme und Hände, namentlich rechts. Die Interossei und Lumbricales, der Opponons und die gesamten Beuger des Vorderarmes vollkommen atrophisch. Beide Hände, besonders rechts, in Klauenstellung mit volar

kontrahierten Fingern. Opponieren des Daumens nicht möglich, der Daumen zeigt die Stellung der Affenhand.

Am Oberarm Atrophie des Biceps, Triceps, Deltoideus, ferner leichteren Grades im Gebiete des Cucullaris und der beiden Pectorales.

An den unteren Extremitäten beiderseits Atrophie der Beugemuskulatur, besonders der Gastrocnomii. Keine charakteristische Stellung des Fusses. Die ergriffenen Muskeln fühlen sich schlaff, welk an, ohne Tonus. Die grobe Kraft in den oberen Extremitäten so gut wie ganz erloschen. Patient kann sich nur schlecht beim Essen behelfen, da die Extension der Finger unmöglich ist.

Gang schwerfällig, leicht spastisch, schnelle Ermüdung.

Nervensystem: Reflexe: Pupillen, hochgradig verengt, reagieren nicht auf Lichteinfall. Die Sehnenreflexe überall erloschen, auch der Patellar-Reflex. Kein Fussklonus, keine Periostreflexe.

Sensibilität: Mit Ausnahme eines etwa handtellergrossen Bezirks am linken Fussgelenk ist die Empfindlichkeit für leichte Annäherungen erhalten. An dieser Stelle besteht auch Herabsetzung der Temperaturempfindung. Letztere sonst am ganzen Körper vollständig intakt, ebenso die Schmerzempfindung. Unterscheidung zwischen spitz und stumpf überall richtig, keine Verspätung der Schmerzleitung. In den befallenen Muskeln zeitweise, besonders nach der elektrischen Untersuchung, deutliche fibrilläre Zuckungen, speziell an der Muskulatur des Daumenballens, sowie im Gebiete der Pectorales.

Elektrische Untersuchung ergibt Herabsetzung der Reaktion für faradischen und galvanischen Strom. Die Zuckung ist bei galvanischer Reizung träge. Speziell ergibt sich nach dem klinischen Protokoll folgendes:

9. II. 03	Rechts	Nervus ulnaris			Links
			Far. E K S Z A S Z A O Z K S Te	91 mm 0,9 M A 1,9 M A	Zuckung blitzartig, aber nur im flexor digiti minimi

	Rechts	Musculus flexor carpi ulnaris			Links
			Far. E K S Z A S Z A O Z K S Te	45 mm 10 M A 10 M A	Weder bei faradisch noch galvanischem Strom stärkere Zuckung zu erhalten.

	Rechts	Musculus adductor pollisis			Links
			Far. E K S Z A S Z A O Z K S Te	0 10 M A	Bei 10 M A ganz schwache aber träge Zuckung. K S Z in den oberen Bündeln des Adductor poll. sinistr. zu erhalten.

	Rechts	Muscul. interosseus I.			Links
	Zuckung träge	0 3,0 8,0	Far. E K S Z A S Z A O Z K S Te		

Facialis zeigt sich unbeteiligt, Stirnrunzeln und Verziehen des Mundes leicht möglich, Zunge zeigt keine Abweichung, dagegen fibrilläre Zuckungen.

Im Gebiete der angegriffenen Muskeln bestehen keine, dem Patienten subjektiv belästigenden Empfindungen, keine Schmerzen, keine Parästhesien.

Gleichgewichtsstörungen sind nicht vorhanden, Romberg negativ, Koordinationsstörungen fehlen.

Keine Blasen- oder Mastdarmstörungen ausgesprochener Art, keine Incontinentia alvi et urinae, doch kann Patient Stuhl und Harn nicht lange halten. Harn ohne Eiweiss.

Indican, Diazo-Reaktion negativ. Spezifisches Gewicht durchschnittlich 1016. Puls arhythmisch, beide Art. radiales sklerotisch verdickt.

Soweit nach dem klinischen Protokoll der Aufnahmebefund. Patient zeigte stets gehörigen Appetit und regelmässige Verdauung, auch sein sonstiges Befinden war relativ günstig, bis sich im Laufe der Wochen von seiten des Herzens Störungen bemerkbar machten, bestehend in ab und zu auftretenden und wieder verschwindenden Ödemen an den Muskeln, Schweratmigkeit, Abspannungsgefühl, das zuletzt in grosse Schwäche und Hilflosigkeit ausartete, die denn auch am 27. VIII. 03 den letalen Exitus zur Folge hatte.

Dem Obduktionsbefund ist folgendes zu entnehmen:

Mittlere, senile Leiche, stark cyanotisch, kurzer Hals, ebenso Thorax, letzterer fassförmig infolge starker Verlängerung der Wirbelsäule.

Abdomen aufgetrieben, äussere Genitalien, Extremitäten ödematös, reichliches Fettpolster. Muskulatur von Fett durchsetzt. In der Bauchhöhle etwa 1,5 l seröse Flüssigkeit.

Zwerchfellstand L. 5. Rippe
R. 4. „

Netz, Mesenterium sehr fettreich, Rippenknorpel teilweise verkalkt, Herzbeutel über handbreit unbedeckt. In demselben wenig seröse Flüssigkeit.

Hintere Lunge vollkommen frei. Ihr Unterlappen durch stark nach links konvexe Wirbelsäule an den Rippen gedrückt, Gewebe dort zusammengesunken.

Pleura runzelig, Konsistenz vermehrt. Oberlappen in seinen Vorderpartien stark gebläht, sonst weich, knisternd. Blutgehalt ziemlich gering. Unterlappen fast ganz in einen glatten muskelartig festen Gewebslappen verwandelt, Blutgehalt vollständig verdrängt.

Rechterseits ist die Pleura über dem Unterlappen stark gerunzelt. An den vorderen Partien sind die Bläschen sehr erweitert. Lungengewebe substanzarm, trocken, mässig blutreich, die oberen Partien mit reichlichem Luftgehalt. Auch hier der Unterlappen komprimiert, Luftgehalt aufgehoben, überall Bronchial- und Gefässtümpfe über das Niveau hervorragend.

Herz: Nach beiden Seiten verbreitert. Epicard glatt, durchsichtig, das subepicardiale Fett sehr reichlich, besonders rechts. Rechter Ventrikel und Vorhof dickes Blut enthaltend, Muskelwand fast starr, mit einspringenden Trabekeln und breiten Papillarmuskeln. Höhle stark erweitert, Endocard durchscheinend, glatt. Rechtsseitige Klappen vollkommen frei beweglich.

Linkes Ventrikelvolumen erweitert, die Wandung verdickt, an der Spitze verdünnt. Hier ist die Muskelsubstanz fast ganz verdrängt von derb sehnig glänzendem fibrillärem Gewebe.

Coronar-Gefässe nicht stark klaffend. An vielen Stellen ins Volumen brettartig vorspringende Auswüchse, das Lumen vorragend. Endocard links überall stark sehnig getrübt, verdickt. Klappen der Aorta und Mitralis etwas starr, schwer beweglich. In den Aortenostien brettförmig fibrinöse Einlagerungen. Papillarmuskeln weit ausgezogen, ebenfalls von fibrinösen Einlagerungen durchsetzt. In der Herzspitze, welche

etwas nach aussen ausgebuchtet erscheint, ein bohnengrosser, offenbar frischer Thrombus. Vorhof stark erweitert.

Milz: Konvexität 13,5 : 7, Kapsel gespannt, Konsistenz vermehrt. Pulpa schwarzrot, glänzend, glatt, Gerüst breit überstehend, Follikel nicht sichtbar.

Leber: Klein, unterer Rand stumpf, Konsistenz vermehrt, Gewebe glatt, Läppchen deutlich, Zentrum dunkel, blutreich, Peripherie hell. Gallenblase erweitert, enthält einige Kubikzentimeter dunkelbraune Galle, viele hanfkorngrosse, weiche, zottige Konkremente.

Nieren: Beide zeigen starke Fettkapsel. Fibrosa leicht abziehbar. Oberfläche zeigt zahlreiche narbige Einziehungen mit vereinzelten Cystenbildungen. Die ganze Rinde hyperämisch, Glomeruli überstehend. Markkegel kurz, helle Spitzen, Becken erweitert, Hilus reichliches, lockeres Fett enthaltend.

Magen: Gross, ein Quart fast reines Blut enthaltend. Schleimhaut stark imbibiert, von bläulichen Venennetzen durchzogen, im Pylorusteil wulstig verdickt, im unteren Dünndarm und Coecum stark gerötet, auf der halben Höhe von Blutaustritten durchsetzt.

Nach Herausnahme der Brust und Baucheingeweide erweist sich die Brustwirbelsäule stark zusammengesunken, nach hinten und links fast spitzwinklig gekrümmt. Lendenwirbelsäule etwas lordotisch, Thoraxraum stark verkürzt.

Anatomische Diagnose: Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule, Kompression der unteren Lungenpartien, konsekutives Emphysem der oberen Teile. Starke Hypertrophie und Dilatation beider Ventrikel. Sclerose der Aorta und Coronargefässe. Ausgesprochene fibröse Entartung des Myocards; Stauungsblutung im Magen, Stauungsleber, Schrumpfnieren, allgemeine Adipositas.

Leider war es mir nicht möglich, schon jetzt ein Bild

verschiedener Rückenmarksabschnitte zu erhalten, doch hoffe ich, das Fehlende binnen kurzem ergänzen zu können.

Wenn wir uns zum Schlusse zu einer kurzen Betrachtung des Falles entschliessen, so glaube ich mit Recht sagen zu können, dass das Bild der spinalen progressiven Muskelatrophie hier in unverkennbar deutlicher Weise zutage getreten ist. Als Ausnahme von der Schulgemässheit des Falles, die allerdings ziemlich selten ist, darf der erst im vorgerückteren Lebensstadium einsetzende Beginn der Erkrankung anzusehen sein.

Hiermit schliesse ich meine Ausführungen und füge ihnen noch meinen höflichsten Dank Herrn Krankenhausdirektor Dr. Ritter v. Bauer für die gütige Übernahme des Referats, sowie Überweisung des Falles an.

Lebenslauf.

Verfasser ist geboren am 7. März 1879 zu Kemnath in der Oberpfalz als Sohn des verstorbenen k. Forstmeisters Friedrich Franziss und dessen Ehefrau Amalie, geb. Zottmann. Er besuchte die Volksschulen zu Finsterau und Sandbach, das Gymnasium zu Passau und das Luitpoldgymnasium zu München. Vom Wintersemester 1898 bis zum Sommersemester 1903 besuchte er die Ludwig-Maximilians-Universität zu München. Seiner Dienstpflicht mit der Waffe genügte Verfasser im Wintersemester 1898 beim 1. Infanterie-Regiment, dann als Einjährig-Freiwilliger Arzt vom 1. Oktober 1903 bis 1. April 1904 beim Eisenbahn-Bataillon zu München; seine Reserveübung leistete er beim 2. Schweren Reiter-Regiment in Landshut.